

Publicado en Seclaendosurgery.com (en línea) 2012, nº 40.

Disponible: http://seclaendosurgery.com/index.php?option=com_content&view=article&id=260&Itemid=242

Copyright © Secla Endosurgery. Nº ISSN: 1698-4412

XI CONGRESO NACIONAL SECLA MADRID 2012 RESUMEN DE COMUNICACIÓN

Título:

EXTIRPACIÓN LAPAROSCÓPICA DE RESTOS MÜLLERIANOS EN VARÓN CON DISGENESIA GONADAL MIXTA Y MOSAICISMO 45 XO/ 46 XY

Autores:

Autor presentador:

José Álvarez Zapico

Resto de autores:

Estíbaliz Valdés Diéguez, Cristina Montalvo Avalos, Antonia López López, Soledad Fernández García, José María García Crespo, Víctor Álvarez Muñoz

Institución:

Servicio de Cirugía Pediátrica. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

Resumen de comunicación:

Introducción:

La disgenesia gonadal mixta (DGM) es un trastorno del desarrollo sexual (TDS) extremadamente raro, caracterizado por asimetría gonadal con un testículo, por lo general disgenético, en un lado, y una gónada en cintilla en el lado contralateral. Los rasgos fenotípicos son variados e incluyen varones normales, mujeres con o sin signos de síndrome de Turner, y casos de genitales ambiguos. El cariotipo más común es el mosaicismo 45 XO/46 XY.

La cirugía mínimamente invasiva ha revolucionado muchos de los aspectos relativos a la cirugía urológica, y las indicaciones para el manejo laparoscópico se han extendido de manera gradual a los niños con TDS. Permite la evaluación laparoscópica, gonadectomía, extirpación de restos müllerianos y ocasionalmente biopsia gonadal de los casos con DGM.

Objetivo:

Material y método:

Presentamos un varón con diagnóstico de sospecha intrauterino de TDS, con cariotipo prenatal que muestra mosaicismo XO/XY. Al nacimiento se confirma TDS. A la exploración presenta hipospadias proximal y una marcada asimetría escrotal, con bolsa izquierda bien desarrollada y gónada palpable, de tamaño y consistencia normales, compatible con testículo u ovoteste. El hemiescrotal derecho se halla vacío e hipoplásico, no se palpa gónada derecha ni en bolsa ni en región inguinal.

La ecografía no identifica testículo derecho, y a nivel abdominal en localización paravesical derecha se observa una estructura con morfología en capas que recuerda el aspecto ecográfico de la cavidad

uterina y que podría corresponder con un útero rudimentario. La resonancia magnética nuclear confirma los hallazgos ecográficos y en la zona derecha se aprecia un hemiútero derecho con cérvix y cavidad endometrial identificable, sin identificarse ovario o testículo en esta área. Como hallazgo adicional se aprecia riñón en herradura.

La citogenética atestigua el mosaicismo 46 XO/XY 40/60 en FISH, siendo el estudio molecular del cromosoma Y normal (AZF, PABY y SRY). Los estudios hormonales también son normales para su edad.

Se interviene a los seis meses con acceso laparoscópico mediante tres trócares de 5 mm, en localización supraumbilical, fosa ilíaca izquierda y flanco izquierdo, y neumoperitoneo a 10 mm Hg. Se aprecia en localización paravesical derecha una estructura que recuerda a una trompa de Falopio con una cintilla gonadal. Esta estructura tubulariforme se extiende hacia la zona de uretra posterior, con la que parece continuarse. Se resecan los restos müllerianos tras disección exhaustiva, ayudados por el bisturí harmónico, y el extremo más distal en comunicación con la uretra se liga con Endoloop® y se secciona. Se extraen los restos a través de un trocar. En el mismo acto quirúrgico se realiza biopsia transescrotal de la gónada izquierda.

La evolución postoperatoria fue excelente, con tolerancia oral a las 6 horas y alta a las 24 horas de la intervención. Los padres manifiestan un alto grado de satisfacción con el confort del paciente. La corrección del hipospadias está prevista para realizar cuando el paciente cumpla 18 meses.

Resultados:

Conclusiones:

La laparoscopia es un abordaje excelente para los pacientes con TDS, incluida la DGM, porque permite la realización mediante cirugía mínimamente invasiva de todos los procedimientos incluyendo evaluación, biopsia y gonadectomía para diagnóstico y tratamiento. Permite una visión excelente de las gónadas intraabdominales y los genitales internos mediante magnificación, manteniendo un espacio amplio, un acceso fácil a la cavidad pélvica y una iluminación adecuada, y es muy útil para el diagnóstico correcto de estos pacientes. Además disminuye el postoperatorio, mejora la cosmética y reduce el impacto psicológico de los progenitores y del paciente en un futuro próximo.